

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1933-1934. N° 37.

L'Ostéite Syphilitique des Os du Crâne et de l'Os Frontal
Ses formes classiques
Sa forme héréditaire monoperforante

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 15 novembre 1933.

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Jean-Gabriel REBARDY

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire.

né à Saint-Gaudens (Hte-Garonne), le 9 Février 1910.



BOURG
IMPRIMERIE BERTHOD

—
1933

L'Ostéite Syphilitique des Os du Crâne et de l'Os Frontal

Ses formes classiques

Sa forme héréditaire monoperforante

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyen honoraire	M. L. HUGOUNENQ.
Doyen	M. J. LÉPINE
Assesseur	M. A. MOREL.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. CAZENEUVE, ROQUE, LANNOIS, HUGOUNENQ, ROCHET, BARRAL.
ROLLET, DOYON.

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM. PIC PAVIOT
Cliniques chirurgicales	TIXIER BÉRARD
Clinique obstétricale et Accouchements	VORON
Clinique ophtalmologique	BONNET
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	NICOLAS
Clinique neurologique et psychiatrique	LÉPINE (J.).
Clinique des maladies des enfants	MOURIQUAND
Clinique des maladies des femmes	VILLARD
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	COLLET
Clinique des maladies des voies urinaires	GAYET
Clinique chirurgicale, infantile et orthopédie	NOVÉ-JOSSERAND
Clinique et prophylaxie de la tuberculose	COURMONT (P.)
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie	CLUZET
Chimie biologique et médicale	FLORENCE
Chimie organique et Toxicologie	MOREL
Matière médicale et Botanique	MANCEAU
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	GUIART
Anatomie	LATARJET
Histologie	POLICARD
Physiologie	HERMANN
Pathologie externe	LERICHE
Pathologie interne	FROMENT
Pathologie et Thérapeutiques générales	CADE
Anatomie pathologique	FAVRE
Chirurgie opératoire	PATEL
Médecine expérimentale et comparée et bactériologie..	ARLOING (F.)
Médecine légale	ETIENNE MARTIN
Hygiène	ROCHAIX
Thérapeutique	SAVY
Pharmacie	LEULIER
Hydrologie thérapeutique et climatologie	PIÉRY

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Chargé d'un cours de Propédeutique de gynécologie	MM. CONDAMIN
Chargé d'un cours d'Anatomie médico-chirurgicale	THEVENOT (L.)
Chargé d'un cours d'Embryologie	NOEL

CHARGES DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Chirurgie expérimentale	MM. TAVERNIER
Stomatologie	PONT

AGREGES

MM. MAZEL	MM. WERTHEIMER	MM. EPARVIER	MM. CREYSSSEL
DUMAS	GATÉ	GUILLEMINE	DE ROUGEMONT
DUFOUR	DECHAUME	MORENAS	PAUPERT-RAVAULT
DEVIC	BERNHEIM	REBATTU	PIGEAUD.
GABRIELLE	POLLOSSON	REVOL	PONTHUS
MARTIN (Joseph)	CHAMBON.	ENSELME	
ROCHET (Ph.)	CIBERT	SEDALLIAN	

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

M. COLLET, Président.
MM. DUFOUR, J.-F.- MARTIN, REBATTU, Assesseurs.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

L'Ostéite Syphilitique des Os du Crâne et de l'Os Frontal
Ses formes classiques
Sa forme héréditaire monoperforante

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 15 novembre 1933.

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Jean-Gabriel REBARDY

Elève de l'École du Service de Santé Militaire.

né à Saint-Gaudens (Hte-Garonne), le 9 Février 1910.



BOURG
IMPRIMERIE BERTHOD

—
1933



A LA MEMOIRE DE MON PERE,

LE CAPITAINE JEAN REBARDY

Chevalier de la Légion d'Honneur.

« Officier zélé, dévoué, courageux, a été tué le 28 août 1914 à la tête de sa compagnie en défendant pied à pied le terrain dont il avait la garde ».

A LA MEMOIRE DE MON ONCLE

LE DOCTEUR A. SAMALENS

Sa vie fut pour nous le plus beau des exemples.

A MA MERE

Nous ne saurions trop lui exprimer notre profonde gratitude pour tous les sacrifices qu'elle a fait pour nous. Que ceci soit un faible témoignage de la profonde amitié qui nous unit.

A MA SŒUR

A MES ONCLES

A TOUS LES MIENS ET A TOUS MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR COLLET

Chevalier de la Légion d'Honneur.

*Professeur de la Clinique Oto-Rhino-Laryngologique
de la Faculté de Médecine de Lyon.*

Il a accepté de bien vouloir présider
notre thèse. Qu'il veuille trouver ici l'assu-
rance de notre respectueuse gratitude.

A MES JUGES

A MONSIEUR LE DOCTEUR H. PROBY

*Chef de Clinique Oto-Rhino-Laryngologique
à la Faculté de Lyon.*

Il nous a donné ce travail et ne nous a ménagé ni son temps, ni ses conseils. Nous ne saurions trop lui exprimer notre reconnaissance.

A NOS MAITRES DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE LYON
ET DE L'ÉCOLE DU SERVICE DE SANTÉ MILITAIRE.

A MES CAMARADES
DE L'ÉCOLE DU SERVICE DE SANTÉ MILITAIRE



Digitized by the Internet Archive
in 2026

AVANT-PROPOS

Avant tout, il est un devoir qu'il nous tient à cœur d'accomplir : c'est celui d'exprimer notre profonde gratitude envers ceux qui, par leurs savantes leçons ou par leurs bienveillants conseils ont dirigé nos premiers pas dans la carrière médicale. Il nous faudrait nommer chacun de nos maîtres de la Faculté et des Hôpitaux civils et militaires. Nous les réunissons tous dans une même pensée de reconnaissance et de respect.

INTRODUCTION

Nous ne voudrions pas commencer ce modeste travail par de trop vastes aperçus scientifiques. Une seule constatation que nous avons faite au sujet de l'ostéite syphilitique du crâne nous a particulièrement frappé.

L'évolution des progrès thérapeutiques d'une part, les nouveaux procédés d'investigation d'autre part, ont souvent changé la face de certaines maladies : telle l'histoire syphilitique du crâne.

Les crânes vermoulus, en dentelle du musée DEPUYTREN n'ont plus qu'un intérêt historique; la découverte précoce de l'infection par ses réactions humérales, l'emploi de médicaments actifs ont fait disparaître ces aspects cliniques, on ne trouve plus, que difficilement, des documents pour les étudier.

Mais, grâce aux autres procédés de recherche, avec en particulier les progrès des méthodes radiographiques, apparaissent aujourd'hui nombre d'ostéites du crâne insoupçonnées, cause de céphalées frontales, de parésies-paresthésies, de crises comitiales, attribuées à tort à des plaques de méningite, à des foyers corticaux.

Nous nous proposons d'étudier l'ostéite syphilitique du crâne en général, en insistant ensuite sur

un cas qui nous paraît d'actualité, l'ostéite monoperforante congénitale tardive du frontal, ne se révélant qu'à la radiographie, cas du plus haut intérêt, nous semble-t-il, puisqu'il pose le problème des céphalées frontales si fréquentes en pratique courante.

Avant d'aborder cette étude, nous tenons à remercier Monsieur le Docteur PROBY qui nous a donné ce travail. Il ne nous a ménagé ni ses conseils, ni son temps et il nous est agréable de reconnaître que le mérite de ces quelques pages lui revient tout entier.

HISTORIQUE

L'histoire de la syphilis des os du crâne est celle de la syphilis des os en général.

VIGO, le premier en 1514, décrivit les exostoses et les douleurs ostéocopes. FALLOPE, DUVERNEY, Jean-Louis PETIT, HUNTER commencèrent à étudier ces lésions.

Il faut arriver à RICORD, MAURIAC, FOURNIER, GAN-GOLPHE pour voir une distinction précise entre les lésions de l'ostéite tuberculeuse, de l'ostéomyélite, des tumeurs et de l'ostéosyphilose.

Nous n'avons pas séparé dans nos recherches la syphilis des os du crâne de celle de l'os frontal. La présence du frontal peut donner quelquefois à la syphilis une allure caractéristique, mais elle est rare. Nous signalerons cependant les quelques travaux qui s'y rapportent, mais rien ne les sépare des autres ostéites crâniennes, leur évolution et leurs complications sont les mêmes, seul le tissu nerveux sous-jacent réagit d'une façon différente selon ses centres.

La syphilis du crâne est connue depuis plusieurs siècles en même temps que la syphilis des os. Elle a été décrite par RICORD dans ses leçons, par FOURNIER (1), POULET (2), GALLETIER-BOISSIÈRE (3) qui ont décrit tous deux les ostéites de la voûte; TERRIER et

LUC (4), LANCERAUX (5), MAURIAC en 1890, VERCHÈRE (6) en 1895, CORNIL (7) en 1897, VALLET (8) dans une thèse sur la nécrose syphilitique du crâne. Enfin, DIEULAFOY (9), en a fait une étude remarquablement vivante, il a vulgarisé la question dans ses cliniques sur la syphilis perforante du crâne, dans ses travaux envisageant la syphilis crânienne sous sa forme perforante brutale et tout semble avoir été dit sur la question.

Il a fallu le développement des méthodes radiographiques pour qu'on commence à signaler après un silence de dix-huit ans les petites ostéites du crâne décevables seulement par la radiographie et les symptômes divers comme les céphalées frontales, les parésies-paresthésies, crises comitiales, etc...

Ce sont surtout LÉRI et COTTENOT qui insistèrent sur cette forme (10-11-12-13) et firent sur le diagnostic radiologique de ces lésions plusieurs communications.

Au point de vue plus particulier, la syphilis de l'os frontal a été décrite par HEINDL dans une monographie et SCHMIDT de Copenhague (14).

Nous séparerons ces travaux de ceux qui ont été faits sur la syphilis de la muqueuse du nez et des sinus. Les sinusites frontales spécifiques et qui sont plutôt des gommès de la muqueuse pouvant effondrer la paroi en donnant des sinusites secondaires rares, sans intérêt.

CHAPITRE PREMIER.

La Syphilis acquise.

SES LESIONS

C'est une conséquence inattendue de l'épidémie de choléra de 1865-66 que l'étude permise à CORNIL des lésions osseuses de la syphilis. Il put examiner de nombreux malades, morts en pleine période secondaire. Ses travaux sont exposés en deux étapes. Syphilis osseuse (15) en 1879, syphilis crânienne (7) en 1890.

L'OSTÉO-PÉRIOSTITE SIMPLE forme des plaques peu saillantes ou des nodosités très dures, elle est limitée à la surface de l'os et du périoste; entre lui et l'os s'accumulent les cellules embryonnaires des lymphocytes des plasmazellen.

Lorsque l'inflammation persiste, les cellules de la face profonde du périoste retournent à l'état embryonnaire, s'entourent de sels calcaires, formant ainsi de l'os nouveau, les ostéophytes. Ceux-ci se soudent à l'os nouveau en modifiant l'aspect de l'os. Ce fait nous explique les multiples déformations crâniennes de l'hérédo-syphilis où le frontal a sa part.

L'OSTÉO-SYPHILOME est caractérisé d'après GAN-
GOLPHE par le mélange des lésions exubérantes (hy-
perostose et éburnation) et d'ostéite raréfiante (usure
et perforation). Comme le dit AUDRAY, les deux pro-
cessus marchent parallèlement et sur un même os
on voit des parties qui se raréfient et disparaissent
tandis que les parties voisines s'épaississent, se con-
densent et aboutissent à la production d'exostose
éburnée. POULET fait la même remarque.

Les lésions divergentes de la syphilis sont signa-
lées dans tous les traités classiques, sans qu'on in-
siste sur leur interprétation. Il nous semble cepen-
dant qu'elle est simple, si l'on considère la question
sous l'angle des réactions des tissus osseux. Les
vaisseaux nourriciers, les canaux de Havers sont-ils
respectés par les nouvelles cellules osseuses ? L'os
est plus ou moins éburné ; sont-ils rétrécis, compri-
més ? L'os meurt et se nécrose et le sequestre se
constitue.

Maintenant que nous avons dit que les processus
de raréfaction et d'hyperostose étaient conservés,
nous les décrirons séparément.

I. — *L'OSTEITE RAREFIANTE.*

Correspond au ramollissement par érosion et à la
destruction de l'os à la surface interne des cavités
de Havers.

L'os du crâne ayant peu de tissus spongieux, pré-
sente des lésions rapidement ulcéreuses ou perfo-
rantes.

Sur les crânes secs, on constatera donc deux lésions des ulcérations ou des trous.

L'ulcération entame plus ou moins la table interne et arrive jusqu'au diploé. Elle est de dimension variable. Elle offre le caractère curieux (MILLIAN) d'être ronde ou à contour polycyclique ou dessinant des arabesques comme les syphilides cutanées ou muqueuses. L'ulcération entoure bientôt l'os comme le fossé son château fort et détache un fragment : ce sont les séquestres.

Laissons parler DIEULAFOY, nous ne trouverons pas de commentateur plus éloquent. Soulevons le crâne à la hauteur des yeux et contemplons sa face interne, en exposant sa face externe à la grande lumière :

« On voit des foyers d'ostéite de forme annulaire ou circiné. La partie centrale du foyer est un peu opaque. C'est la portion d'os nécrosé qui est en train d'être isolé pour devenir séquestre, et autour du séquestre, en forme d'anneau brillent une quantité de petits trous pas plus grands que des pointes d'aiguilles, qui laissent passer les rayons lumineux. On dirait un chaton opaque serti par un cercle de petits diamants. Le séquestre central n'est plus retenu que par quelques filaments osseux ».

Les perforations sont de toutes dimensions, depuis le trou d'épingle jusqu'au diamètre des pièces de 5 francs — soit abruptes, soit en pentes douces, en gradins de faible hauteur « comme les resauts du sable sur le bord de la mer quand le flot s'est retiré ». (MILLIAN).

La perforation est un peu en entonnoir et de ce fait plus grande du côté de l'ulcération.

II. — *L'OSTEITE EXUBERANTE.*

Eburnation.

Quelle que soit l'étendue des perforations, le tissu osseux périphérique est blanc comme l'ivoire. Des couches nouvelles d'os matelassent les ulcérations, montrant un épaissement énorme à la loupe.

« C'est un crâne déchiqueté et lourd ».

Hyperostose.

Des lamelles osseuses s'accumulent à la face externe (exostose); à la face profonde (énostose); tantôt sur les deux (exo-énostose ou exostose parenchymateuse) et à la coupe on voit le tissu compact semblant un dédoublement de la table externe ou interne et contenant du tissu spongieux.

Pour n'y plus revenir, parce que nous ne pouvons les séparer dans cette étude anatomo-pathologique, nous indiquerons que le frontal est l'os le plus souvent atteint; vient ensuite le pariétal, le temporal, l'occipital. Le sphénoïde donne des lésions endocrâniennes rapidement mortelles, compriment l'hypophyse.

La voûte peut être prise en totalité.

Nous aurons un tableau d'ensemble de toutes ces lésions en suivant une fois de plus le guide merveilleux qu'est DIEULAFOY au musée DEPUYTREN :

« Vous voyez la voûte crânienne labourée, perforée par la syphilis. A côté des points où l'os est aminci et détruit il en est d'autres où il est épaissi et hérissé d'exostoses.

Vous voyez des crânes éburnés, ressemblant à de vieilles plaques d'ivoire sculptées en relief, des crânes vermoulus qui rappellent d'anciennes boiserie, rongées aux vers, des crânes ajourés comparables à un élégant réseau de dentelle, des crânes criblés de trous comme une écumoire, des crânes qui rappellent le moule à macaron (FOURNIER), des crânes où l'on surprend la formation de séquestres de toutes formes et de toutes dimensions, des crânes avec des perforations à bords circulaires, polycycliques, des crânes avec des îlots en carte de géographie, des crânes avec des pertes de substance d'une étendue invraisemblable ».

MECANISME DES LESIONS

La gomme est l'agent destructeur du tissu osseux. Autour du spirochète s'accumulent les cellules réactionnaires, mode de défense de l'organisme.

Le début se fait soit au contact de la table externe, soit contre la dure-mère (table interne), soit par la peau, et va à l'os.

Le mode de propagation d'après POULET se fait en spirale. Partant d'un pertuis étroit, elle décrit dans le tissu spongieux une véritable hélice, dont les tours de spire deviennent de plus en plus grands à mesure que le bourgeon s'éloigne de son point d'entrée. Dans les points confluents, ces rampes hélicoïdales empiètent les unes sur les autres, s'enchevêtrent et ne laissent plus subsister que des saillies stalactiformes. Ce développement en hélice serait spécial aux os du crâne. La gomme présenterait un développement spiroïdal différent dans les os longs (en tire-bouchon).

L'évolution. — La gomme creuse de part en part, d'un point de départ à un autre, en sens indistinct, ou débute des deux côtés.

La perforation sera effective au milieu du chemin. La suppuration est possible à l'extérieur, extra-durale, en bouton de chemise.

L'envahissement des *méninges*, soit sous la forme d'épaississement, de pachy-méningite, d'infiltration gommeuse, d'éruption à la surface, peut être constaté.

L'envahissement du cerveau (encéphalite et abcès), la fusion avec les enveloppes, se voit également.

Nous décrirons plus loin les lésions de la syphilis héréditaire, elles sont distinctes de celles de la syphilis acquise et méritent une étude spéciale.

LES SYMPTOMES DE LA SYPHILIS ACQUISE

I. — *LA PERIOSTITE SECONDAIRE.*

La moëlle osseuse est étranglée entre deux murailles jumelles. Elle participe à la réaction générale de tout le tissu lymphoïde. Les douleurs sont atroces (douleurs ostéocopes). Puis apparaissent des nodosités dures et douloureuses. La compression du tissu nerveux n'est pas impossible.

Malgré le traitement, l'hypérostose ne disparaît pas complètement.

II. — *LES LESIONS TERTIAIRES.*

Se montrent rarement de façon précoce (première et deuxième année, Critzman et Nattan-Larrier-Vedresnes un mois et demi). C'est en général une complication tardive.

Le syphilome est limité ou diffus.

a) **Le syphilome circonscrit.**

Provoque une douleur très vive empêchant le sommeil. S'il se développe de dedans en dehors, la nodosité apparaît dure, puis ramollie. La peau adhère, s'amincit, s'ouvre et laisse échapper du pus. L'ulcération s'agrandit, à bords taillés à pic et est polycyclique. Le fond est constitué par un séquestre noir et verdâtre. Ce séquestre met des mois ou des années à s'éliminer, laissant à nu la table interne ou

s'il a perforé l'os, montrant le cervelet battant sous les méninges au fond de la plaie.

S'il se développe de dehors en dedans, seule la douleur le révèle. DIEULAFOY a insisté sur la céphalée des vieux syphilitiques qui ne seraient que le développement latent d'un syphilome intra-crânien. MILLIAN indique un procédé de diagnostic. Les céphalées tertiaires habituelles dûes à la réaction des centres nerveux s'accompagnent de lymphocytose du liquide céphalo-rachidien.

Il paraît probable que la céphalée due à une lésion frontale locale ne provoque pas de réaction de ce liquide, d'où l'utilité de la ponction lombaire pour départager ces formes.

Ses Formes Cliniques.

Nous paraissent pouvoir être classées ainsi :

1°) *La forme frontale isolée* donnant la céphalée de DIEULAFOY.

2°) *La forme naso-frontale* qui s'accompagne par attaque des os propres et par extension des lésions au-delà de la suture naso-frontale, de déformations caractéristiques du nez décrites par FOURNIER.

3°) *La forme localisée au sinus frontal* décrite par Heindl, Schmidt (14) ou le premier symptôme est un écoulement nasal purulent, une sinusite frontale. La gomme au lieu de rencontrer la méninge est tombée dans le sinus frontal et a arrêté là sa course. Le sinus réagit; la présence de perforations spontanées, de séquestres et surtout le traitement qui guérit les lésions font faire le diagnostic.

4°) *La forme fronto-maxillaire.* Nous n'avons pu trouver que quelques cas, ceux d'Ardenne (37), de Chauveau (38) et celui de Got de Bordeaux, le seul que nous ayons vu signaler depuis 1922 au Congrès de laryngologie de 1925.

C'est l'évolution anormale d'une sinusite double qui se séquestre, récidive, nécessite de multiples interventions sans résultat, jusqu'au moment où elle guérit par le traitement spécifique, qui fait faire le diagnostic.

5°) *La forme fronto-pariétale* avec ulcérations polycycliques, œdème de l'arcade sourcillaire signalée par LENORMAND (36). La discussion qui suit cette communication précise bien l'évolution et la formation des séquestres (SÉBILEAU). MAUCLAIRE rappelle à cette occasion la thèse de VALLET (8).

b) **Le syphilome diffus.**

La lésion est en marche : la gomme est en activité, les *perforations* sont multiples avec leurs contours polycycliques, les téguments sont inflammatoires. Les séquestres s'éliminent. Le pus coule par des fistules. Les méninges peuvent être envahies.

La lésion est au repos : l'incendie a passé. Il ne reste plus que des cendres. On ne trouvera des perforations à demi-fermées par un diaphragme fibreux. En certains points l'os est saillant surtout au-dessus des arcades orbitaires. On sent ainsi de petites tumeurs, en saillie sur des creux environnants comme des cabochons de cuir repoussé. C'est l'exostose.

Monsieur PROBY a signalé la bénignité de l'intervention dans ces formes, son bon résultat, et la dureté de l'os condensé; l'énostose se manifestera par des troubles de compression multipliés que MILLIAN (17), puis LÉRI et COTTENOT (10) signalent.

Selon *l'évolution* de la gomme, toute la gamme des complications est possibles, depuis la simple céphalée jusqu'à la méningite mortelle par infection secondaire à la faveur de la perforation.

Les degrés intermédiaires sont les symptômes de compression : contractures, hémiplegies, épilepsie jacksonienne, simulant quelques formes de syphilis cérébrale car la syphilis crânienne est rarement dans cette forme localisée à l'os frontal seul.

LES AFFECTIONS QU'ELLE SIMULE

Le problème est endo-cranien.

Nous venons de voir les symptômes réactionnels du tissu nerveux. Là, la syphilis frontale se cantonne à la table interne. Céphalées et troubles nerveux sont les seuls témoins, la radiographie et l'examen du système nerveux mettront sur la voie.

La syphilis est à jour.

L'os frontal présente une tuméfaction plus ou moins ramollie; les kystes sébacés et les lipomes ne s'énoncent que pour être éliminés par un simple examen.

a) L'OS FRONTAL EST ULCÉRÉ.

L'ostéo-tuberculose est difficile à diagnostiquer à la période de l'ulcération (DIEULAFOY), mais le crâne dans ce cas est uni, lisse. Ce n'est pas le sol rocailleux de l'os syphilitique. L'inoculation sera utile.

Le kyste hydatique des os ressemble comme un frère à l'ostéo-syphilome. Il faut faire le traitement, la réaction Weinberg.

Le fongus de la dure-mère a une période peu avancée, peut faire hésiter. Il faudra faire le traitement. La confusion est beaucoup moins difficile quand l'ulcération s'est agrandie.

L'ostéomyélite aiguë des os du crâne est beaucoup

plus dramatique. L'ostéo-syphilome n'apparaît pas à la période de septicémie spirochétienne. Il est lent dans son évolution et froid dans sa marche.

b) LE PROCESSUS EST ÉTEINT.

L'os est hypérostosé. On constatera la présence d'exostoses. On éliminera les exostoses ostéogéniques de la voûte bien rares (POIRIERJ (18), et l'hyperostose crânienne des scieurs de long de PONCET (LABBÉ, 34).

Nous voudrions terminer ce chapitre par l'énoncé d'un cas d'ostéite syphilitique, monoporante dont nous rapportons plus loin l'observation. Cette ostéite absolument latente, localisée au frontal, se rapproche curieusement de la forme héréditaire tardive dont nous parlerons dans le prochain chapitre, et nous sert de transition.

CHAPITRE II.

La Syphilis héréditaire.

Elle affecte une forme très différente de celle qui frappe les os longs et les différences qui les séparent sont basées sur la constitution même des os du crâne. Peu connue au temps de RAYOT (35), déjà entrevue par QUEHEILLE (19) ces notions ont été précisées par PÉHU et POLICARD au point de vue hystologique (20-21-22), PÉHU et CHASSARD (23) au point de vue radiographique. Déjà indiquées dans la thèse de Madame ANSELME (25), elles sont précisées dans celle de MESTRALLET (26) pour les os longs. HOCHSINGER (27) a donné une description générale des lésions osseuses dans la syphilis.

Comme le disent PÉHU et POLICARD (22) « la syphilis qui frappe les os longs d'origine cartilagineuses commence toujours dans la vie intra-utérine, celle qui atteint la partie du squelette qui est d'origine purement conjonctive, commence presque toujours dans la vie extra-utérine ».

Ils opposent ainsi l'ostéo-chondrite de WEGNER (maladie de PARROT) développée pendant la vie intra-utérine, à la périostite crânienne diffuse hyper-osto-

sante, qui représente une manifestation syphilitique s'extériorisant pendant la vie intra-utérine.

Ce sont en effet des *os de membrane*, un modèle cartilagineux leur a manqué. Les ostéites crâniennes s'observent le plus souvent à partir du sixième mois après la naissance.

Si nous comparons l'envahissement des os longs par le spirochète, les lésions crâniennes sont également précoces avec cette seule réserve que le cartilage de conjugaison est un point d'appel et une zone plus vulnérable (SCHNEIDER) (28). Le spirochète a été vu au niveau des os par BERTORELLI en 1926, par VULPENI dans le périoste et la moëlle. Dès le cinquième mois, les ébauches osseuses seraient envahies (épreuves radiographiques de FRAENKEL 29). SCHNEIDER a vu également le spirochète dans le fémur à Heidelberg en 1923.

COMMENT SONT CONDITIONNEES LES LESIONS

Comme le fait très judicieusement remarquer Madame ANSELME (25) toutes les lésions sont commandées par la septicémie dûe au spirochète et sont essentiellement différentes de celles de la syphilis acquise.

Périostite gommeuse, diffuse, ostéite, sclérose, forment une gamme de lésions manifestes sur les os longs atténuée mais décelable sur les os du crâne. Plus tard, *l'infection s'atténue* dans les premiers mois de la vie, et les manifestations qu'elle présente peuvent être d'un mécanisme différent. Ce que signale Madame ANSELME pour la maladie de PARROT est certainement applicable aux ostéites crâniennes.

Lorsqu'une lésion apparaît dans la deuxième enfance (à partir de la troisième année, elle n'est peut-être que le réveil d'une atteinte primitive dans la première enfance à moins qu'il ne s'agisse d'une localisation exclusive dans la deuxième enfance.

Le spirochète se retrancherait dans ce cas dans les corpuscules osseux. On expliquerait ainsi les récides ou réitérations chez le nourrisson. Avant d'étudier les lésions crâniennes de la syphilis héréditaire, nous mettrons à part le *crâniotabès*, dont la nature exacte est encore discutée. C'est une forme vraiment particulière de raréfaction osseuse. Le cranio-tabès est souvent relevé chez l'enfant syphilitique. Cette raréfaction est peut-être, d'après PÉHU et CHASSARD (23), la première étape d'une perforation crânienne spontanée ou dure-mère et périoste sont accolés.

LES LÉSIONS

Nous ne reviendrons pas sur les lésions classiques de la syphilis déjà écrites, mais, comme dans les os longs, on peut voir la syphilis se localiser sur l'os sous-jacent au périoste, constituant ainsi la périostite ossifiante. Le Professeur POLICARD, que Monsieur PROBY a consulté sur ce point estime que l'absence de constatations hystologiques récentes dans l'ostéite du crâne, et malgré la différence de constitution des os longs cartilagineux et des os du crâne, os de membrane, le tissu spongieux existe dans les deux et rien ne permet d'écarter l'idée de lésions périostées. Nous reproduisons donc la description de la périostite ossifiante de PÉHU et POLICARD avec la seule réserve que nous ne pouvons pas actuellement l'appuyer sur des constatations hystologiques.

LA PÉRIOSTITE OSSIFIANTE.

Les descriptions de PÉHU et POLICARD portent sur les lésions constatées dans la diaphyse, dans la syphilis congénitale précoce, de la naissance à deux ans; mais comme nous l'avons déjà dit, la distinction entre les os à ébauche cartilagineuse ou non, ne joue pas lorsque l'os est constitué.

Nous rappelons avant tout, d'après PÉHU et POLICARD que le nom de périostite ossifiante est mal choisi, il n'y a pas de lésion du périoste, celui-ci con-

serve son aspect, sa consistance, son épaisseur ordinaire, il ne présente nulle trace d'inflammation. La corticale a une disposition feuilletée, un clivage en deux ou trois parties, ce clivage existant dans le sens longitudinal, c'est-à-dire dans le sens de la coupe. En certains points elle est composée de trois coupes parallèlement disposées chacune d'une épaisseur uniforme d'un millimètre, d'aspect blanchâtre, de consistance ferme, séparées par un intervalle d'un millimètre qui lui-même représente une fente vide.

L'analyse des coupes met en évidence deux processus opposés l'un de raréfaction, l'autre de néoformation osseuse.

1° *La raréfaction osseuse* est très caractéristique : dans le tissu haversien, primitivement compact, on voit des espaces très grands occupés par du tissu conjonctif très vasculaire.

« Au contact de la paroi de ces cavités conjonctives, on retrouve seulement un petit nombre d'ostéoplastes, ceci permet de penser que la résorption osseuse est davantage le fait d'une ostéolyse humorale, que d'une phagocytose par des cellules (ostéoclasie).

Le tissu qui constitue les espaces conjonctifs est de type jeune, peu différencié. Il renferme le plus souvent des capillaires fort congestionnés. Quelquefois même on peut constater de petites hémorragies interstitielles. Cette congestion des espaces conjonctifs de l'os déjà signalée, est très caractéristique. On doit la mettre en rapport avec le fait même de la raréfaction osseuse.

Les relations entre l'accroissement d'un territoire osseux et la disparition de la substance osseuse à ce niveau, est une notion essentielle, en physiologie osseuse (LERICHE et POLICARD).

2° Au processus de raréfaction se superpose en proportion variable, une *néo-formation* d'os très peu différencié apparaissant sous forme de lamelles plaquées contre la substance osseuse ancienne, ou de travées minces, cloisonnant les espaces conjonctifs plus grands. Au niveau des os longs, les travées osseuses néo-formées ressemblent tout à fait à celles qui constituent le cal d'une fracture. On s'explique donc qu'elles aient été l'origine d'erreurs d'interprétation.

Les travées de tissus embryonnaire rencontrées dans les espaces de l'os raréfié sont indépendantes d'un tel phénomène, dont on ne constate par ailleurs aucune trace. Elles sont le résultat d'une surcharge *calcaïque locale* des espaces conjonctifs. La coexistence de raréfactions et de néo-formations est constante dans la biologie du tissu osseux, elle est banale, par exemple dans les exostoses, la réparation des fractures. Sa constatation dans les ostéopathies syphilitiques n'a donc rien qui puisse nous étonner.

On comprend ainsi les aspects radiographiques des os atteints de périostite ossifiante. La zone raréfiée donne une ombre moins dense parce que l'os est spongieux. On a ainsi l'aspect d'une double ou triple corticale. Ces faits histologiques expliquent les caractères microscopiques. Ils sont à la fois fragiles

parce que faits d'un tissu raréfié, histologiquement atrophique, et hypertrophiés parce qu'entourés de travées osseuses néo-formées, de constitution très grêle mais beaucoup plus extensive que le tissu normalement formé dans le périoste.

Par la radiographie ou l'examen direct l'os est *hypertrophié anatomiquement* mais raréfié histologiquement.

Le mot de périoste ossifiante est mauvais, le terme d'*ostéoropose hypertrophiante syphilitique* serait plus conforme.

I. — LA SYPHILIS HEREDITAIRE PRECOCE

Peut se manifester par des déformations ou par des lésions osseuses très localisées. Les secondes sont banales. Nous les décrirons plus loin, mais les premières tiennent au développement particulier du tissu osseux sous forme d'ostéophytes poreux.

Le siège des ostéophytes a été remarquablement décrit par PARROT (1878), ils se montrent presque toujours à périphérie, en des points parfaitement déterminés; les régions péribrégmatiques des frontaux et des pariétaux et de là s'étendent le long de la suture sagittale.

Ils débutent dans les deux premières années.

Ce sont des saillies lenticulaires rouges ou violettes couvrant la calotte crânienne mais respectant les bosses frontales pariétales et l'occipital. La lésion franchit les sutures comme un pont faisant dispa-

raître leur trace et arrêtant leur jeu. Quand le tissu osseux arrête son activité, il se condense et le poids du crâne augmente.

LES PERFORATIONS.

Peuvent succéder à une ostéite gommeuse; les observations en sont rares : DARIER et FEULARD (1891) AMBRIUS (1923), mais on ne surprend pas toujours la lésion à ce stade. La lésion définitive, les perforations ont été décrites par PARROT, en les étudiant sur des pièces macérées dans l'eau puis desséchées, occupant la face interne de l'os et formant des cupules, des tranchées en rigoles; elles sont séparées par des crêtes saillantes. La table externe persiste sous forme d'une couche mince en dentelles, et disparaît à son tour par usure progressive de dedans en dehors. La perforation est alors constituée. Son diamètre est de 1 à 2 millim., exceptionnellement 2 centimètres. L'ouverture est en biseau très oblique, visible par la face interne. Sur un crâne, on voit alors des dépressions séparées par des crêtes à base large, rappelant *l'aspect des montagnes sur les cartes en relief*.

Aspect et siège varient selon qu'elles se produisent avant ou après la naissance.

Avant la naissance, elles sont symétriques, le long des sutures sagittales et métopiques qu'elles respectent. La ligne des bosses pariétales et frontales est pour elles une barrière.

Topographiquement : Elles sont autéro-supérieures

et péri-bregmatiques, donc rares sur les frontaux surtout auteur du bregma et de la fontanelle, rappelant de petits dômes perforés à leur point culminant. L'étude de PARROT portait sur 44 crânes d'enfants souvent nés avant terme ayant 3 jours à 2 mois 1/2.

Après la naissance.

Topographiquement : Elles sont postéro-inférieures souvent très nombreuses criblant le crâne. Le frontal est donc respecté. Seuls sont atteints : l'occipital et les pariétaux. La lésion frontale est donc une lésion précoce de syphilis in utéro et rare.

LES LÉSIONS HISTOLOGIQUES.

Elles se résument dans la description du développement de l'ostéophyte, CORNIL (7) l'a minutieusement décrite. L'aspect varie selon l'âge de l'exostose.

Une exostose crânienne récente montre au-dessus des deux lames externe et interne normales séparées par un espace médullaire *contenant de la moëlle embryonnaire non fibreuse*, une lame osseuse nouvelle venant du périoste et séparée de la table externe par un angle très aigu. A mesure que l'exostose grossit, les nouvelles lamelles osseuses s'écartent de la table externe, ayant entre elles des espaces médullaires contenant des vaisseaux et du tissu conjonctif fibrillaire avec des cellules rondes et des cellules allongées. Les lamelles osseuses de nouvelle formation sont sans ordre et soulèvent le périoste.

Une exostose à un stade plus avancé rappelle la

structure d'un os plat épais, limité à chacune de ces surfaces par une lamelle osseuse. Cette disposition est due à la soudure des lamelles d'ancienne et de nouvelle formation.

Les exostoses anciennes ont à la périphérie des lamelles minces parallèles et superposées, surtout sous le périoste. Au centre des lamelles en tous sens. Dans son ensemble, toute l'exostose est périphérique et disposée sous le périoste crânien. Ce qu'il y a de plus caractéristique dans une perforation, c'est la présence de grands canaux médullaires, remplis de moëlle rouge, perpendiculaires à la surface de l'os, allant du périoste à lui et se divisant en branches horizontales de chaque côté.

Pourquoi le tissu fibreux prédomine-t-il ? Parce que l'ossification des exostoses se fait toujours aux dépens du périoste.

Pourquoi les lamelles osseuses ne sont-elles pas toujours en ordre régulier ? Parce qu'on retrouve là encore comme dans les lésions de la syphilis acquise les conséquences d'une inflammation qui fait un bond en avant, s'arrête, puis reprend de nouveau. L'ostéogénèse si régulière dans une inflammation banale progressive est, là, troublée à chaque instant et marque par son désordre histologique, ces lésions en étapes.

LES SYMPTOMES

Comment vont se grouper dans un tableau clinique toutes ces lésions disparates que nous venons de décrire : ostéophytes, exostoses, perforations.

Selon le début et l'évolution des lésions : On peut distinguer :

La forme aiguë pseudo-phlegmoneuse rappelant l'ostéomyélite du frontal. M. Proby a signalé cette forme au congrès de Laryngologie 1932 (16). Elle atteint d'emblée les os propres et le frontal. En effet, le sinus n'est pas développé jusqu'à l'âge de 7 à 9 ans, comme l'ont précisé KILLIAM et MOURET, CANUYT et TERRACOL. Il se développe vers 3 à 4 ans par l'infundibulum dans le frontal. Deux déductions sont à tirer de ces constatations embryologiques : la première est que le frontal sera atteint en tant qu'os et non en tant que sinus dans les premières années. La seconde est que à un âge plus avancé, la gomme suivra le chemin embryologique qui lui trace l'infundibulum, attirée par la vascularisation active de la région. La syphilis serait plus nasale que frontale chez le grand enfant.

La forme chronique.

Dans les premiers mois, les lésions évoluent insidieusement, donnant le crâne en carène par épaissement des pariétaux au voisinage des sutures comme nous l'avons déjà montré autour d'ulcéra-

tion qui se creusent dans les pariétaux, donnant le crâne olympien, bombant le front par apposition de couches osseuses néo-formées.

Dans les premières années, selon la disposition des ostéophytes, on décrira les exostoses simples, les exostoses groupées donnant par leur disposition topographique des malformations crâniennes particulières.

Les exostoses simples sont multiples. Elles se constatent en promenant la main sur la tête de l'enfant. Ce sont des mamelons aplatis circulaires, durs, leur consistance a celle du tissu normal qui les enlace.

Elles ont 4 sièges de prédilection : les deux frontaux et les deux pariétaux au voisinage du bregma. Elles sont le plus souvent systématiquement disposées par rapport aux sutures métopiques et sagittales. Parfois, elles n'existent qu'en avant ou en arrière de la suture coronale. L'aspect est très caractéristique dans les cas typiques. Les quatre mamelons sont séparés par des rigoles correspondant aux sutures médio-frontale, sagittale et à la suture coronale.

Une cinquième saillie dure, losangique quand le sujet est un peu plus âgé, marque l'emplacement de la membrane bregmatique.

Le crâne *natiforme* n'est que l'exagération de cette disposition au niveau des mamelons postérieures séparés par une rigole profonde.

L'occlusion tardive des fontanelles a été signalée.

La soudure prématurée des os crâniens, le long de la médio-frontale a été décrite par PARROT, à 11 mois,

10 mois et même 21 jours. Les synostoses qui se voient aussi sur la coronale et la sagittale amènent des déformations assymétriques par suite du développement de l'encéphale qui s'accroît en d'autres points plus extensibles non soudés.

Nous n'insisterons pas sur les déformations possibles : microcéphalie, convulsions, troubles intellectuels qui en résultent.

LES AFFECTIONS QU'ELLE SIMULE.

Nous n'avons qu'esquissé le diagnostic différentiel de l'ostéite syphilitique acquise, réservant une plus longue description pour les différentes affections que l'on rencontre chez l'enfant, encore plus fréquemment que chez l'adulte et qui peuvent produire des processus réactionnels de l'os.

Nous réunirons leur description dans une étude générale, car la distinction entre l'enfant et l'adulte serait forcément trop schématique. Il faut envisager, tout d'abord, les cas les plus simples.

LE DIAGNOSTIC se fera avec :

Les Tumeurs bénignes : les kystes dermoïdes sont ordinairement médians antérieurs, ils sont rarement perforants (un cas de VOUZELLE, en 1919 rapporté par MOUCHET, intra et extra-crânien). Postérieurs, ils sont perforants.

Les Tumeurs malignes :

Le chlorome. Les tumeurs vertes sont presque toujours développées chez les enfants. Elles donnent des

perforations osseuses. La couleur verte n'apparaît qu'à la biopsie, elle est masquée par les téguments.

Le myélome. Ce sont des saillies molles presque fluctuantes, avec perte de substance sous-jacente limitée par un rebord osseux, (HERSCHER et THÉVENARD), apparaissant dans l'âge mûr ou la vieillesse et s'accompagnant d'albumose. Ce sont des lésions petites, isolées à la radiographie. La mort est rapide.

Les Tumeurs malignes primitives.

Le Sarcome *perforant* ou *fongus* a déjà été signalé, c'est une tumeur du crâne transmettant des pulsations cérébrales et faisant issu à l'extérieur. La pression permet de refouler la tumeur dans la cavité crânienne, la perforation osseuse est unique, l'ulcération est rapide, la mort survient en 1 ou 2 ans.

Les Tumeurs malignes secondaires.

Se manifestent par des nodules multiples, un nodule multiple est rare, on les rencontre fréquemment chez l'adulte, dans les cancers viscéraux ou non. Chez l'enfant, il faut faire une place à part au neuroblastome sympathique d'origine surrénale. La tumeur abdominale passe inaperçue. Les métastases sont à la voûte (exophtalmie fréquente, par envahissement orbitaire, gros foie, métastase du cou et de la nuque).

Les ostéites.

L'ostéite tuberculeuse.

Elle est perforante surtout chez l'enfant, sous

forme d'abcès froids multiples, sans réaction du tissu osseux, formant des tumeurs crâniennes mollasses. Ponction et inoculation au cobaye seront souvent nécessaires.

La maladie de PAGET.

La voûte du crâne a un aspect ouaté et épaissi. La radiographie montre des lésions d'ostéoporose (MEDA 1912, KONRAD, WISS, 1930, MEYER). Ce sont des lacunes circulaires, ou de larges zones de décalcification à contours polycycliques. L'évolution se fait en palier : ostéoporose uniforme, puis néoformation osseuse en taches (forme hyperostotique parotique), puis éburnation et sclérose (forme hyperostotique sclérotique). Les lésions ont un contour peu tranché, moins régulièrement arrondi ou polycyclique. Comme dans la syphilis, l'épaississement de la voûte est très marqué.

L'ostéite fibreuse.

La maladie de RECKLINGHAUSEN se manifeste par une prolifération périostée intense, et un épaississement considérable. Ces lésions l'apparente à la Leontiasis ossea. D'après MEDA, la tuméfaction osseuse est frontale et malaire, et s'étend à la région orbitaire, s'accompagnant de diplopie.

Radiographiquement, l'épaississement se manifeste par des ombres, et les formations kystiques par des taches claires; les altérations des os longs sont fréquentes, mais se voient également dans la syphilis.

L'ostéite fibreuse est rare chez l'enfant.

L'ostéomalacie. Elle peut atteindre la voûte crânienne. La table externe a un aspect poreux et rodé. Les membres inférieurs sont déformés et incurvés.

L'ostéopsathyrose ou ostéogénésis imperfecta. Ostéoporose et raréfaction osseuse s'unissent là pour former de larges perforations. A la voûte, dit LAXFORD, KNOGGS, on voit des zones décalcifiées, où les fontanelles ne sont pas soudées, et les sutures déhiscentes. Le crâne peut être déformé. Il faudra chercher dans les antécédents les fractures multiples et les sclérotiques bleues.

Le craniotabès rachitique.

Le crâne natiforme se voit dans cette affection. Lorsque l'atrophie forme des plaques membraneuses on lui donne le nom de craniotabès. La syphilis peut du reste donner des déformations semblables. Elles siègent vers l'occipital, vers la suture lambdoïde, atteignent le plancher et les côtes de la fosse crânienne antérieure.

La maladie de SCHILLER ou syndrome de CHRISTIAN : dysostose hypophysaire.

On désigne sous ce titre une maladie rare et curieuse se manifestant par l'ostéoporose lacunaire de la voûte du crâne, semblant perforée en de multiples endroits, de l'exophtalmie, du diabète insipide, un arrêt de croissance conduisant au nanisme et à l'infantilisme hypophysaire.

Les perforations osseuses sont de la dimension d'un pois à celle de la paume de la main, isolées

d'abord, elles peuvent se fusionner, donnant le crâne en carte de géographie. A un degré extrême, le crâne est entièrement mou, c'est le crâne gélatineux.

Les bords sont nets, taillés à pic.

Le siège est la voûte du crâne, les os frontal, pariétaux ou temporaux.

Radiographiquement, on constate à la fois comme dans la syphilis, de l'ostéoporose, de l'ostéite condensante. L'ostéoporose se manifeste soit par une perforation, soit par une raréfaction osseuse. La perforation montre la disparition du tissu osseux au niveau de la lacune, c'est une perforation transparente aux rayons. La raréfaction provoque une décalcification étendue occupant la base du crâne, la région fronto-temporale, la selle turcique. L'aspect en carte de géographie du crâne est causé par un mélange de lacunes et de zones de densification marmoréenne. Sinus sphénoïdal, toit de l'orbite, et la fosse crânienne antérieure sont épaissies. La selle turcique est souvent déformée.

L'évolution peut se faire vers la guérison, soit spontanément, soit par le traitement des troubles glandulaires. Les lacunes se ferment.

Les lésions sont provoquées par des îlots de cellules xanthomateuses qui tendent à l'évolution fibreuse.

On explique actuellement cette maladie si curieuse par la xanthomatose cranio-hypophysaire qui explique à la fois les lésions osseuses et tous les troubles qui découlent de l'atteinte de l'hypophyse (ar-

rêt de croissance) et du tuber cinéreum (diabète). Il faut la rapprocher d'autres hyperplasies comme celles du tissu réticulo-endothélial, rappelant le granulome.

L'encéphalocèle occulte.

Cette affection se traduit par des lacunes ou perforations sans issu du tissu nerveux au dehors, loin de la ligne médiane, dans le frontal, les temporaux, l'occipital. Ces lacunes coïncident souvent avec le spina-bifida ou constituent seules la maladie. Il n'y a pas de stigmate comme dans la syphilis ou d'autres lésions.

La dystrophie musculaire.

Dans quelques cas de dystrophie musculaire, CHRISTIAN, signale que JAMEY et ses collaborateurs ont décrit comme lui des altérations osseuses (taches de résorption) dans le frontal ou les pariétaux.

II. LA SYPHILIS HEREDITAIRE TARDIVE

Peut rappeler en tous points la syphilis acquise avec ses lésions d'hyperostose et ses perforations multiples. Il est donc inutile d'y revenir. Seule, la forme fronto-nasale du grand enfant a une allure plus rapide que chez l'adulte. Elle rappelle en effet la forme héréditaire précoce déjà décrite.

Parfois la *lésion est latente*, non visible et ne se manifeste que par un syndrome de compression ou

d'irritation : paresthésie (MILLIAN, 30) sous forme d'engourdissement du membre inférieur, crises comitiales (LÉRI et COTTENOT, 10-11-12-13).

La radiographie permet seule de faire un diagnostic, en montrant soit des proliférations irrégulières en choux-fleur, soit un aspect flou ou déchiqueté de la table interne de l'os. Les lésions correspondent à une région motrice, et donnent des symptômes précis qui attirent l'attention.

Depuis la première observation de LÉRI et COTTENOT, que nous rapportons plus loin, d'autres observations les ont confirmées. LÉRI, BARTHÉLEMY et LINOSSIER (31) où une sclérodémie chez une syphilitique s'accompagnait d'ostéites multiples et de tabès fruste. La description est particulièrement intéressante, car on constate à la radiographie des placards alternatifs de décalcification et de condensation de la voûte du crâne, des ostéophytes dans la tête humérale de la périostite feuilletée de l'humérus.

DUFOUR, COTTENOT, REYT et Mademoiselle RIOM (29) ont également décrit une ostéite diffuse et protéiforme raréfiante et condensante de l'humérus, des tibias, des impressions digitales sur la voûte crânienne, d'une tuméfaction douloureuse du genou. Nous rapportons également cette observation.

Signalons encore les travaux radiographiques de PENDERGORSS, GENMAN et CASTLETON (33).

Nous insisterons sur une autre forme décrite par Monsieur PROBY (Société Française de Laryngologie,

octobre 1932). Cette forme est située dans une zone centrale silencieuse :

LA FORME LATENTE MONOPERFORANTE DE LA SYPHILIS
HÉRÉDITAIRE TARDIVE.

Dont nous rapportons plus loin l'observation.

Cette forme s'oppose à la forme frontale de la syphilis acquise qui s'accompagne de perforations multiples, elle n'a avec elle qu'un caractère commun, la céphalée décrite par DIEULAFOY, mais là, la douleur est plus torpide. Ce sont les erreurs de diagnostic successifs qui vous mettent sur la voie. L'examen des yeux, la recherche de la tension, l'examen des sinus ne donne pas de résultat, tout est envisagé : la migraine, la névralgie faciale fruste, la sinusite latente; et le diagnostic est d'autant plus exceptionnel qu'il est plus incertain. Finalement, c'est une radiographie de profil qui montre une perforation unique souvent sur la ligne médiane à l'emporte-pièce, à demi-cachée par une réaction hyperostosique.

La radiographie de face (c'est un fait à signaler) ne montre pas de lésion et comme d'autre part, l'examen général peut être négatif, les stigmates absents, le Wasserman négatif, il est utile d'être prévenu de ce tableau clinique si fruste pour penser à cette forme.

Il est très probable que ces lésions doivent échapper souvent à l'examen, et que nombre de céphalées inexplicables leur sont dûes.

Si les crânes en dentelle de DIEULAFOY n'existent

plus depuis les traitements précoces on doit retrouver encore les lésions torpides, indices d'une affection qui s'éteint. Aussi l'avons-nous décrite avec plus de détails, que ne le justifiait sa fréquence et son importance pathologique.

OBSERVATIONS

Les observations que nous rapportons ne peuvent pas être schématiques. La syphilis frappant tout le système osseux, la radiographie montre d'une façon presque continuelle des lésions disséminées dans les os longs et les os du crâne.

Nous citerons donc à titre d'exemples :

1°) Des observations de lésions osseuses multiples.

2°) Des observations de lésions avec différents tableaux cliniques relevant de l'irritation du cortex.

3°) Des lésions crâniennes pures.

a) Dans la syphilis acquise à titre de comparaison avec la forme par laquelle nous terminerons;

b) Dans la syphilis héréditaire tardive, la forme latente monoperforante.

I. LÉSIONS OSSEUSES MULTIPLES

OBSERVATION I (DUFOR, COTTENOT, REYT et Mademoiselle RIOM, Société Médicale des Hôpitaux de Paris, Novembre 1930).

Il s'agit d'une malade de 64 ans qui présente une tuméfaction douloureuse du genou droit et des tibias incurvés en fourreau de sable, déformation apparue,

dit la malade, depuis un an seulement. Le reste de l'examen clinique est négatif.

Les radiographies exécutées ont montré les anomalies suivantes :

1°) Onzième vertèbre dorsale opaque sans déformation.

2°) Rotule gauche opaque sans déformation.

3°) Au niveau du genou droit : quelques ostéophytes des condyles, condensation du tissu osseux, des épiphyses, avec de petits foyers d'ostéite raréfiante donnant à l'ensemble un aspect pommelé.

4°) Même lésion au niveau de la tête humérale gauche avec un gros épaissement de la cavité glénoïde de l'omoplate gauche.

5°) Tête fémorale gauche irrégulière sur une partie du contour.

6°) Au niveau des tibias, ostéite condensante et hypertrophiante des diaphyses, respectant, mais rétrécissant le canal médullaire, avec foyers disséminés correspondant à des zones de raréfaction osseuses sans formation kystique.

7°) Au niveau du crâne des impressions digitales, surtout marquées à la région frontale.

Bien que les réactions humorales ne donnent pas un Wasserman positif, on relève dans les antécédents de la malade une fausse couche de 8 mois avec fœtus macéré et les auteurs concluent à la nature syphilitique de cette ostéite diffuse¹.

(1) Cette observation peut se rapprocher de celle publiée par GANGOLPHE dans son traité sur les maladies infectieuses et parasitaires des os, page 597.

II. LÉSIONS DU CRÂNE AVEC SYNDROME D'IRRITATION DU CORTEX

OBSERVATION II. (LÉRI et COTTENOT, Bulletin de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris, 1924).

Mademoiselle B. âgée de 19 ans, a, depuis 3 ou 4 ans, des crises comitiales nocturnes avec morsure de la langue, jusqu'à plusieurs fois par semaine. Ses crises commencent par des engourdissements et des fourmillements dans le membre inférieur gauche, puis dans le membre inférieur droit, puis dans le membre supérieur.

La malade ne présente aucun trouble ni moteur, ni sensitif, ni réflexe. Le Wasserman est négatif, la mère a fait 7 à 8 fausses couches.

La radiographie montra sur le crâne, *vu de face*, à droite de la ligne médiane une sorte de nodule pisi-forme légèrement opaque, à bords estompés, ayant complètement effacé la table interne du crâne à son niveau. Sur la radiographie de profil, on voyait à l'arrière du bregma, un estompage presque total de la table interne sur 3 ou 4 centimètres.

Après un traitement bismuthique les crises disparaissent comme par enchantement et à la radio, de face, il ne reste plus qu'un tout petit nodule s'enfonçant dans le diploe, mais ne faisant plus sailli dans l'intérieur du crâne. Le contour de la table interne est presque entièrement réparé. Sur la radiographie de profil la table interne était intacte, sauf sur quelques millimètres à la partie la plus postérieure qui avait été précédemment constatée.

OBSERVATION III (LÉRI et COTTENOT, Bulletin de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris 1924).

Monsieur T., âgé de 42 ans, a ressenti brusquement une sorte d'engourdissement dans le membre inférieur gauche avec sensation de froid, puis un engourdissement analogue avec sensation de chaleur dans le membre supérieur gauche. Le tout a duré 24 à 36 h. A l'examen il ne présente aucun trouble moteur, sensitif ou réflexe et la palpation du crâne ne montre rien d'anormal.

Mais le malade avoue avoir eu la syphilis après avoir été traité par le mercure puis par l'arsenic a suspendu tout traitement, le Wasserman étant négatif. Un nouveau Wasserman pratiqué sur le champ négatif, mais le Hecht fut fortement positif.

La radiographie du crâne montra de face presque immédiatement à droite de la ligne médiane une sorte d'estompage et comme un dédoublement de la table interne. De profil la lésion est plus nette : il y avait à l'arrière du bregma une sorte d'encoche avec effacement de la table interne sur plus de 2 centimètres.

LÉRI et COTTENOT insistent sur l'utilité de la radiographie pour diagnostiquer ces petites ostéites gommeuses impossibles à déceler autrement.

LESIONS PURES DU CRANE avec syndrome fruste d'hypertension.

a) Dans la syphilis acquise.

OBSERVATION IV (A. SÉZARY et P. HILLEMAND. Buil. et Mém. Soc. Méd. Hôp. de Paris, 15 mai 1933).

R. âgé de 39 ans vient en avril 1932 demander des directives pour le traitement de la syphilis. Contaminé en 1915, traité, il est en 1927 considéré comme guéri. Cependant inquiet sur son avenir, il vient consulter. Sa santé est excellente. L'examen clinique ne révèle rien. On pratique une ponction lombaire qui donne le résultat imprévu suivant :

Leucocytes	4 (3 lymphos, 1 poly.)
Albumine	1 gr. 20
Wasserman	négatif
Benjoin colloïdal	négatif

L'examen clinique recommencé aussitôt ne montre toujours pas la plus petite anomalie du système nerveux. Cette dissociation albumino-cytologique fait craindre un syndrome encore latent d'hypertension intra-crânienne. A l'examen du fond de l'œil, le bord nasal de la papille droite est légèrement flou. La pression rétinienne est de 35 à gauche, 55 à droite.

La radiographie pratiquée aussitôt montre une grosse exostose de la table interne du frontal droit. Au voisinage de cet exostose, la table interne apparaît comme partiellement détruite.

Sous l'influence du traitement institué aussitôt, les

signes oculaires disparaissent. Sur un cliché récemment pratiqué l'ombre saillante a très nettement diminuée et les pertes de substance voisine se sont comblées. Le liquide céphalo-rachidien est redevenu normal (0,25 d'albumine).

Les auteurs soulignent l'intérêt de cette ostéite de la table interne et frontale absolument latente et découverte grâce à l'examen du liquide céphalo-rachidien.

La dernière observation que nous publions bien que relevant de la syphilis héréditaire se rapproche curieusement de la forme précédente.

b) Dans la syphilis héréditaire.

OBSERVATION V (Henry PROBY, Société Française de Laryngologie, octobre 1932 et Société de laryngologie des Hôpitaux de Paris, 3 avril 1933).

Il s'agit d'une jeune fille de 30 ans atteinte de céphalées frontales résistant à tous les traitements depuis 10 ans. Les examens O. R. L. et auriculaires étaient négatifs. Aucun déficit moteur ne pouvait être décelé, on ne constatait aucun signe de la syphilis acquise et la malade niait toute contagion. Le Wasserman était négatif.

La solution du problème fut donné par la *radiographie du crâne* de profil montrant une perforation de l'os frontal sur la ligne médiane à la jonction avec le pariétal, en avant du vertex.

Un traitement immédiatement institué fit disparaître cette céphalée quaucun traitement n'avait pu faire céder.

Ces deux observations ne sont que la traduction de l'hypertension crânienne à des degrés différents, simple céphalée, troubles oculaires, dissociation albumino-cythologique dans le liquide céphalo-rachidien.

CONCLUSIONS

1°) HISTOLOGIQUEMENT.

L'ostéite syphilitique des os, aussi bien du crâne que des os longs, paraît avoir à sa base le même processus, la périostite ossifiante, qu'il nous paraît plus conforme d'appeler ostéoporose hypertrophiante en raison de ces deux caractères, d'éburnation d'une part, de raréfaction d'autre part.

2°) CLINIQUEMENT.

L'ostéite des os du crâne et celle des os longs s'opposent par plusieurs points :

1°) *La fréquence* moins grande des ostéites du crâne, l'épiphyse des os longs offrant un terrain plus fertile à l'invasion du tréponème.

2°) *Le début* des lésions est extra-utérin dans les os du crâne, os de membrane, alors que le squelette d'origine cartilagineuse est attaqué dans les premiers mois de la vie fœtale.

3°) Plus particulièrement, si les lésions crâniennes du nouveau-né se manifestent par des perforations évidentes ou des dysostoses, l'évolution des formes monoperforantes est longue, ce sont des formes tardives.

4°) Les formes à grand fracas sont faciles à dépister. L'ostéite de DIEULAFOY, avec ses crânes déchi-

quetés, en dentelles, est passée dans le domaine historique.

5°) *Actuellement* les formes les plus intéressantes sont les formes latentes qui revêtent les aspects cliniques divers de l'hypertension crânienne, allant de la céphalée aux troubles moteurs. C'est pourquoi nous avons insisté sur la forme monoperforante de l'os frontal. Cette forme nous paraît beaucoup plus fréquente dans la syphilis héréditaire. Dans la syphilis acquise les perforations sont en général multiples, nous rapportons cependant un cas de lésion unique sans grande manifestation clinique et qui nous semble utile à connaître.

Dans ces formes, seuls la radiographie, la ponction lombaire, l'examen du fond de l'œil, peuvent montrer les lésions osseuses.

On pourra ainsi dépister des hérédo-syphilitiques ignorés ou des syphilitiques mal traités que le peu de symptômes présentés auraient laissé passer inaperçus et qui sont susceptibles de guérir par un traitement intensif.

Vu :

LE DOYEN,
JEAN LÉPINE.

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
COLLET.

Vu et permis d'imprimer :

LYON, le 12 octobre 1933.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
H. LIRONDELLE.

BIBLIOGRAPHIE

Nous n'avons pas cité à dessein des travaux classiques comme ceux de FOURNIER, de GANGOLPHE, qu'on trouve dans tous les traités, mais nous les avons mentionnés à leur place au cours de ce travail.

Les références que nous rapportons, comportent quelques points particuliers à la question, en indiquant les travaux nouveaux qui n'avaient pas été collationnés dans une étude d'ensemble.

- 1°. FOURNIER. — Soc. Méd. des Hôp., 28 mars 1880.
- 2°. POULET. — Ostéite de la voûte. Soc. Chir. Paris, 1884.
- 3°. GALTIER-BOISSIÈRE. — Thèse. Paris, 1885.
- 4°. TERRIER et LUC. — Syphilis des vieillards. Rev. de Chir., 1886.
- 5°. LANCEREAUX. — Ann. de Der. et Syphigr., 1886, p. 269.
- 6°. VERCHÈRE. — Ann. de Dermat. et Syph. Juin 1895.
- 7°. CORNIL. — Journal de Connai. Médic., 1897.
- 8°. VALLET. — Thèse. Paris, 1897.
- 9°. DIEULAFOY. — Cliniq. de l'Hôtel-Dieu, 1905. Tome V, p. 1.
- 10°. LERI et COTENOT. — Bul. Soc. Méd. Hôp. Paris, 1924. Tome I, p. 432.
- 11°. LERI et COTENOT. — Bul. Méd. Paris. 43, 29 mai 1929.
- 12°. — — — Presse Méd. 34, 26 juin 1926.
- 13°. — — — Bull. Méd. n° 23, 1^{er} juin 1929.
- 14°. SCHMIDT. — Acta Oto. Laryng. 1921, V, III, Fas. 1 et 2, p.
- 15°. CORNIL. — Leçons sur la Syphilis, 1871, p. 273.
- 16°. PROBY. — Congrès Français de Laryngologie, 1932.
- 17°. MILLIAN. — Céphalées syphilitiques et Ponction lombaire. Tribune Médicale, 1903 et Roger VIDAL, Syph. du crâne.
- 18°. POIRIER. — Exostose ostéogénique de la voûte. Thèse. Paris, 1894-95.
- 19°. QUEHEILLE. — Syphilis osseuse héréditaire précoce. Thèse. Lyon, 1912.

- 20°. PÉHU et POLICARD. — Sur la périostite ossifiante syphilitique. Soc. Méd. Hôp. Lyon, avril 1927, p. 246. — Tr. osseux syph. R. F. de Pédiaste, mai 1927, tome III, p. 2.
- 21°. PÉHU et POLICARD. — Etat du syst. osseux dans la syph. cong. de la 1^{re} enfance. Presse Méd., 5 sept. 1928.
- 22°. PÉHU et POLICARD. — Presse Méd., 1928, p. 1122, tome II.
- 23°. PÉHU et CHASSARD. — Bases histolog. de la Syph. congénitale de la 1^{re} enfance. Jour. de Radio et d'Electr. Tome XIII, n° 2, févr. 1929, p. 74 à 80.
- 24°. PÉHU et CHASSARD. — Journ. de Médecine, 1927, p. 433.
- 25°. ANSELME (Mme). — Thèse de Lyon, 1923-1924.
- 26°. MESTRALLET. — La pseudo paralysie de Parrot, 1928-1929. Thèse de Lyon.
- 27°. HOCHSINGER. — Maladies des os dans la syph. congénitale, 1927, p. 163-187. Jadossohne.
- 28°. SCHNEIDER. — Arch. d'Anat. et de Physiolog., 1921, Bd. 2, p. 378.
- 29°. FRAENKEL. — Arch. d'Anat. Hambourg, 1911.
- 30°. MILJIAN. — Roger Vidal.
- 31°. LÉRI, BARTHÉLEMY et LINOSSIER. — Soc. Méd. Hôp. de Paris, 1925, p. 324 (6 mars).
- 32°. DUFOUR, COTTENOT, REYT et Mlle RIOM. — Soc. Méd. Hôp. Paris, novembre 1930, p. 1721.
- 33°. PENDERGROSS, GELMAN et CASLETON. — Lésions osseuses de l'hérédie syph. tardive Améric. Journ. De Roentg, septembre 1930, p. 234.
- 34°. LABBÉ. — Exostose. Rev. d'Ortop., 1897, p. 85
- 35°. RAYOT. — Thèse. Lyon, 1904.
- 36°. LENORMANT. — Bul. et Mém. de Soc. de Ch. Paris. (Séance du 23 mars 1923).
- 37°. ARDENNE. — Sinusite ethmoido fronto maxill. et Syphilis. Soc. de Méd. et de Chir. de Bordeaux, mars 1904. (Revue Lar. 1904, p. 730.
- 38°. CHAUVEAU. — Détermination syphi. des sinus front. et maxillaires. Art/ Int. de Laryng., 1905, p. 114 et 1906, p. 109.
- 39°. GOT. — Congrès Français de Laryngologie, 1925.
- 40°. MOREAU. — Arc. Franco-Belge de Chir., septembre-octob.-nov. 1930. Dysostose Hypophysaire Mal. de Schiller Sy. de Christian.
- 41°. A. SEZARY et P. HILLEMAND. — Ostéite syphilitique latente du crâne révélée par l'hyperalbuminose isolée du liquide céphalo-rachidien. (Bull. et Mém. Soc. Méd. des Hôp. de Paris, n° 15, 15 mai 1933).

